

**Сосудисто-тромбоцитарное
звено системы гемостаза.
Нормальная и
патологическая физиология**

**Подготовил:
Седов А.В.**

Что такое гемостаз?

- По своей сути гемостаз – остановка кровотечения.
- Многоступенчатый, каскадный процесс
- В норме «запечатывает» повреждённый сосуд, предотвращает дальнейшее развитие кровотечения и потерю крови.

Патология

```
graph TD; A[Патология] --> B[Свертывания (ТРОМБОЗ)]; A --> C[Свертывания (КРОВОТЕЧЕНИЕ)];
```

 Свертывания
(ТРОМБОЗ)

 Свертывания
(КРОВОТЕЧЕНИЕ)

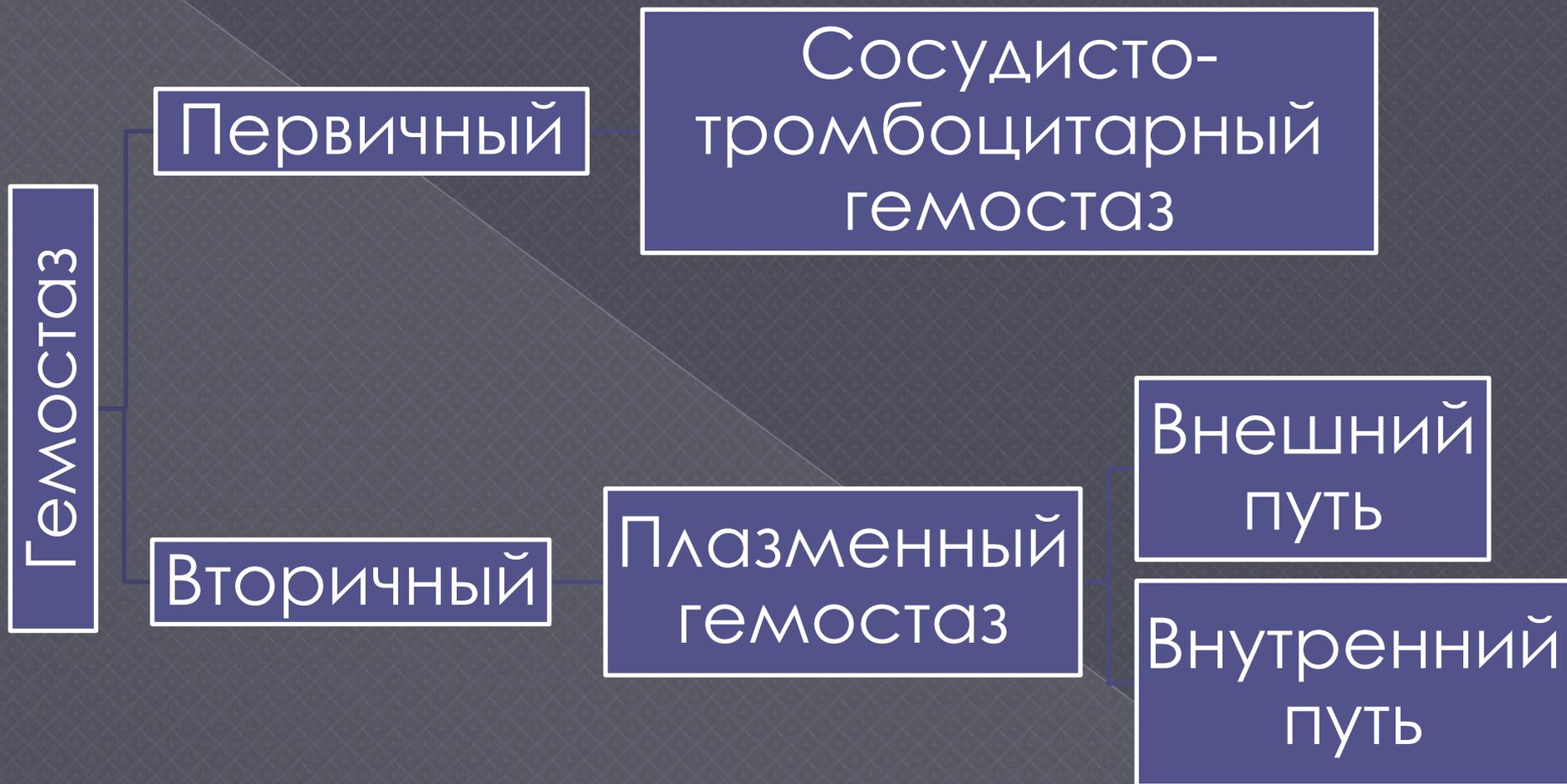
Клетки крови
(тромбоциты,
эритроциты)

**Стенки
кровеносных
сосудов**

**Плазменные
системы**
(свертывающая,
антикоагулянтная,
фибринолитическ
ая и др.)

Гемостаз

```
graph TD; A[Клетки крови (тромбоциты, эритроциты)] --> D((Гемостаз)); B[Стенки кровеносных сосудов] --> D; C[Плазменные системы (свертывающая, антикоагулянтная, фибринолитическая и др.)] --> D;
```



5 этапов гемостаза:

1. Спазм сосуда.
2. Образование сгустка тромбоцитов.
3. Свертывание крови (образование нерастворимого фибринового сгустка).
4. Ретракция сгустка.
5. Растворение фибринового сгустка.

Тромбоциты

- Берут начало от мегакариоцитов.
- Не имеют ядра.
- 150 000 – 400 000 в 1 литре крови.
- Продолжительность жизни 8 – 9 дней.
- 1/3 количества тромбоцитов – в селезёнке.

Тромбопоэтин
(печень, почки,
гладкие
мышцы,
КОСТНЫЙ МОЗГ)



**Красный
КОСТНЫЙ МОЗГ**



**Пролиферации
мегакариоцитов**

Центральная часть тромбоцита содержит ТХА2 и митохондрии, необходимые для синтеза АДФ.

Два типа гранул: α (альфа) и δ (дельта).

α	δ
Плазминоген	АДФ
Ингибитор плазминогена	АТФ
Фибриноген	Серотонин
Факторы роста	Гистамин
Функция: восстановление сосудов, свёртывание крови на начальных этапах	Функция: адгезия, вазоконстрикция

Функции тромбоцитов

- Питание эндотелиоцитов.
- Восстановление эндотелия и др. элементов стенки сосуда.
- Поддержание спазма сосуда.
- Адгезия и агрегация на повреждённом субэндотелии.
- Регуляция свёртывания крови.
- Ретракция фибринового сгустка.

В норме эндотелий сосудов препятствует тромбообразованию

- Отрицательный заряд
- Контактная инертность поверхности эндотелия
- Синтез веществ, инактивирующих тромбоциты (NO) + активирующих фибринолиз (тканевый активатор плазминогена)

- Синтез гепарина (гепарин активирует антитромбин III).
- Барьерная функция – «прикрывает» субэндотелий.
- Присутствие на мембране тромбомодулина – белка, связывающегося с тромбином, инактивируя его.

Механизм сосудисто-тромбоцитарного гемостаза

- Повреждение эндотелия и первичный спазм
- Адгезия тромбоцитов
- Активация тромбоцитов и вторичный спазм сосудов
- Агрегация тромбоцитов
- Образование гемостатической пробки

Повреждение эндотелия и первичный спазм

Внешнее повреждение

```
graph TD; A[Внешнее повреждение] --> B[Сокращение гладкомышечных клеток  
Серотонин, ТхА2, норадреналин  
(эндотелий)]; B --> C[Рефлекторный спазм];
```

Сокращение гладкомышечных клеток
Серотонин, ТхА2, норадреналин
(эндотелий)

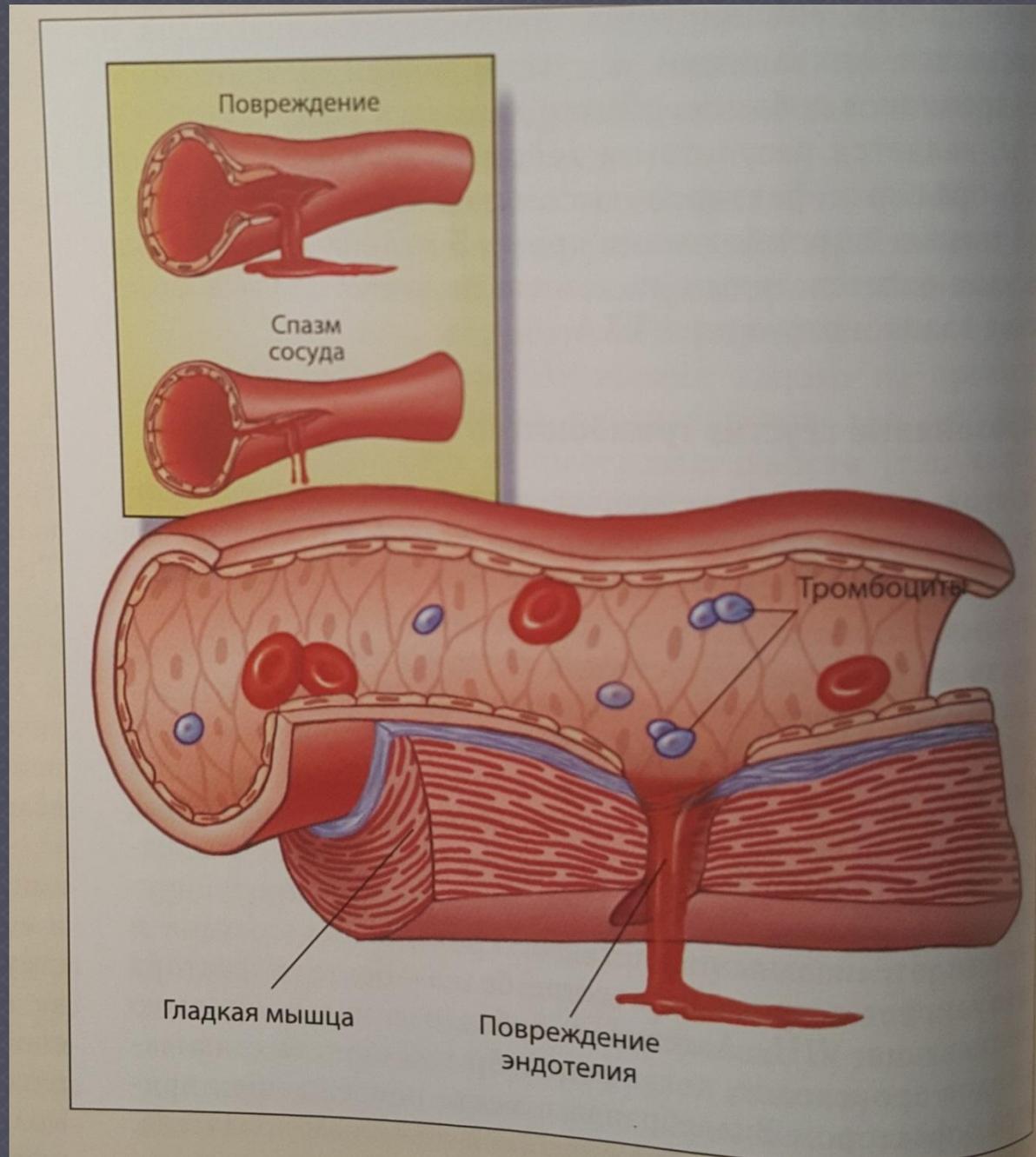
Рефлекторный спазм



- В то же время повреждение эндотелия ведёт к снижению тромборезистентности сосудистой стенки.

- Обнажается субэндотелий.

- В эндотелии содержатся белки адгезии + коллаген.



Адгезия тромбоцитов

Снижение величины отрицательного заряда эндотелия (движение к +)

Рецепция тромбоцитов к коллагену (собственно адгезия)

Стабилизация комплекса тромбоцит-коллаген белками адгезии

Белки адгезии

Фактор Виллебранда (в свою очередь связан с VIII фактором свёртывания)

Фибронектин

Тромбоспондин

Функция белков адгезии: образование «мостиков» между тромбоцитами и коллагеном – стабилизация данного комплекса

Активация тромбоцитов и вторичный спазм сосудов

Выброс ФАТ, АДФ, , адреналина, тканевого тромбопластина

Активация фосфолипазы А2

Арахидоновая кислота (под действием ЦОГ)

Короткоживущие простагландины (PG G2, PG H2)

Тромбоксан А2 (ТхА2)

Синтез простагландинов



Накопление цАМФ



Активация белка кальмодулина



Высвобождение ионов из тубулярной системы в цитозоль



Активация сократительных белков



Сокращение микрофиламентов с образованием псевдоподий



Дегрануляция (сначала плотные, дельта гранулы, затем – альфа)



Агрегация тромбоцитов

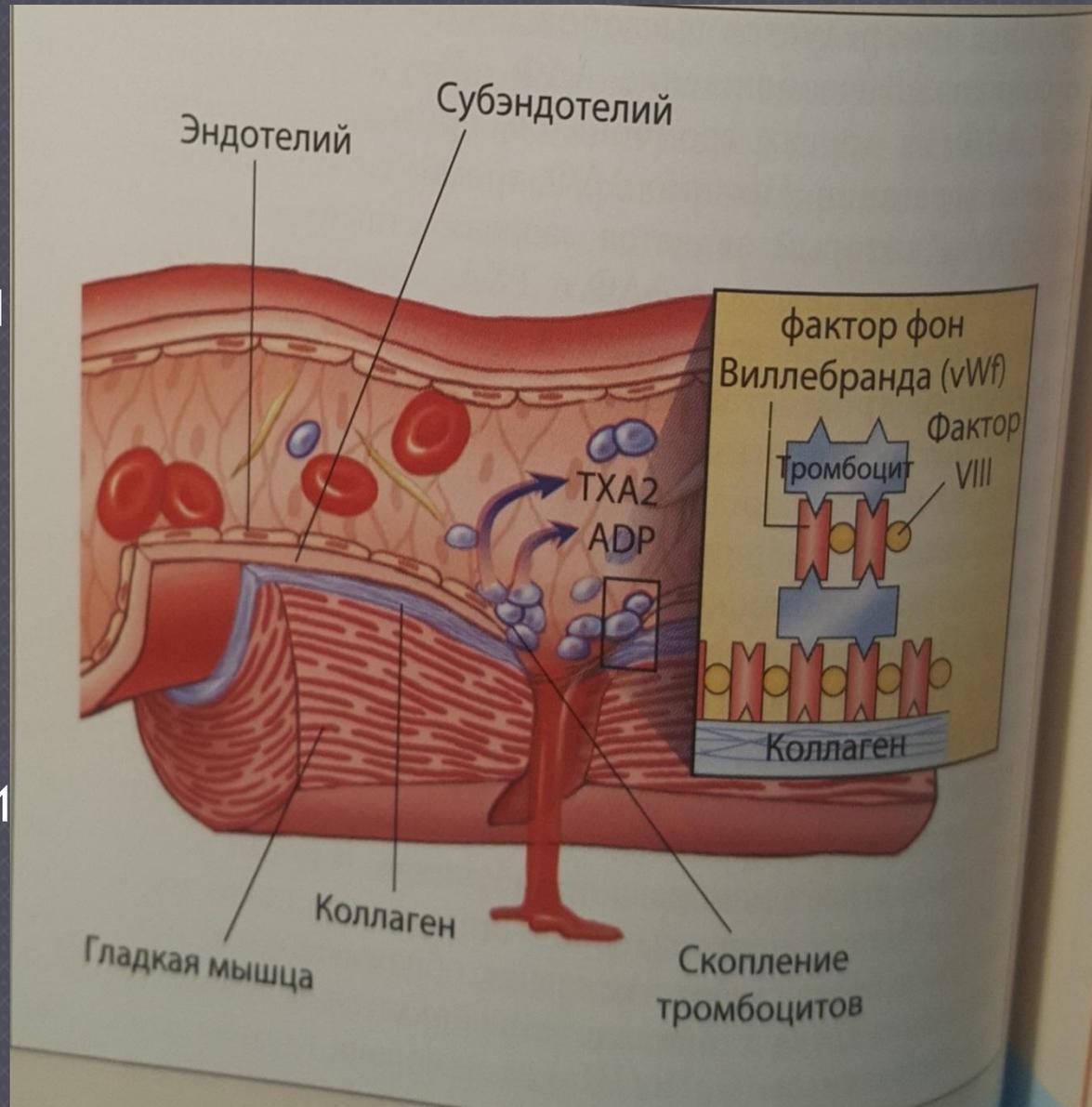
ТхА2, АДФ, серотонин, фибриноген
– слипание тромбоцитов между собой и с эндотелием.

ФАТ (при разрушении эндотелиоцитов) – активация дополнительных, интактных тромбоцитов.

Образование гемостатической пробки

- Агрегация (слипание) тромбоцитов между собой □ первичная гемостатическая пробка
- Нет нитей фибрина (только тромбоциты!)
- Тромбастенин тромбоцитов – ретракция пробки.

Первичная гемостатическая пробка – матрица для адсорбции плазменных факторов свёртывания, без неё процесс свертывания крови значительно ухудшается.



Гиперкоагуляция – усиление функции тромбоцитов

Причины:

1. Тромбоцитоз
2. Дефекты кровотока
3. Повреждение эндотелия и повышенная чувствительность тромбоцитов к факторам адгезии и агрегации.

Тромбоцитоз	Дефекты кровотока	Повреждение эндотелия			
Злокачественные новообразования КKM	Атеросклероз		Повреждение эндотелия		
Спленэктомия	Сахарный диабет			Повреждение эндотелия	
Хроническое воспаление					Повреждение эндотелия
Миелопролиферативные нарушения (истинная полицитемия) +/-	Дислипидемия				

Гипокоагуляция - тромбоцитопения

Тромбоцитопения

Снижение образования тромбоцитов в ККМ
(апластическая анемия, лейкозы, ВИЧ, лекарственная
терапия)

Уменьшение времени жизни тромбоцитов
(антитромбоцитарные антитела, механическое
повреждение)

Накопление тромбоцитов в селезёнке
(спленомегалия)

Разведение крови
(дилюционная тромбоцитопения)

Гипокоагуляція – дисфункція тромбоцитів

- Блезнь фон Виллебранда – дефицит фактора Виллебранда.
- Нарушение адгезии тромбоцитов + нарушение образования сгустков (нарушение функционирования VIII фактора свертывания).

Гипокоагуляция – дефекты сосудов

- Геморрагическая телеангиоэктазия – аутсомно-доминантное заболевание.

Тонкостенные, расширенные стенки капилляров и артериол.

- Дефицит витамина С – нарушение синтеза коллагена.
- Болезнь или синдром Иценко-Кушинга – дефицит белков.



Кровоизлияние

Кровоточивость дёсен

**Характерные симптомы цинги—
общая слабость, болезненность
и опухание суставов, кровоподтёки на коже и
кровоточащие дёсны.**

16

The complex block contains an illustration of a human leg and a mouth. The leg shows dark, irregular patches of hemorrhage on the lower calf and ankle area, labeled 'Кровоизлияние'. The mouth shows bright red, swollen, and bleeding gums, labeled 'Кровоточивость дёсен'. Below these illustrations is a text box with a dark background and white text, listing characteristic symptoms of scurvy: general weakness, joint pain and swelling, skin hemorrhages, and bleeding gums. A small box with the number '16' is in the bottom right corner.

А теперь вопросы...

Что является составными частями сосудисто-тромбоцитарного гемостаза?

- Сосудистая стенка
- Форменные клетки крови-
тромбоциты и эритроциты

Основные функции
тромбоцитов?

1. Питание эндотелиоцитов и их восстановление после повреждений;
2. Поддержание спазма сосуда;
3. Адгезия и агрегация на повреждённом субэндотелии;
4. Регуляция свёртывания крови;
5. Ретракция фибринового сгустка.

За счёт чего в норме
эндотелий инертен?

- Отрицательный заряд
- Контактная инертность поверхности эндотелия
- Синтез веществ, инактивирующих тромбоциты (NO) + активирующих фибринолиз (тканевый активатор плазминогена)

Причины гипокоагуляции как
следствия тромбоцитопении?

- **Снижение образования тромбоцитов в ККМ** (апластическая анемия, лейкозы, ВИЧ, лекарственная терапия)
- **Уменьшение времени жизни тромбоцитов** (антитромбоцитарные антитела, механическое повреждение)
- **Накопление тромбоцитов в селезёнке** (спленомегалия)
- **Разведение крови** (дилуционная тромбоцитопения)

